

DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA

Oncologia , Gastrointestinal

Dados do Caso

Data submissão:	14/02/2020
Data publicação:	28/03/2020
Seção :	Ensino
Tipo de Caso :	Tipo Caso 1
Autor:	ADONYS THIAGO LUIZ DA SILVA - EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES JORGE ÍCARO ANDRADE TAVARES - EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES LARISSA RODRIGUES FERREIRA DE FREITAS - EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES MARCOS DUARTE GUIMARAES - EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES
Autor correspondente:	-
Dados do paciente :	Masculino , 34 anos
Palavras-Chave :	Hiperplasia do Linfonodo Gigante, Linfoma Difuso de Grandes Células B
URL:	https://brad.org.br/http://localhost:58790/article/4236/pt-BR/doenca-de-castleman-multicentrica
Link do Abstract no PUBMED:	
DOI :	Ahead of DOI

Resumo

Paciente de 34 anos apresentando linfonodomegalia multicêntrica com histopatológico e imunohistoquímica sugestivas de Doença de Castleman.

Histórico Clínico

Paciente sexo feminino, 34 anos, queixava-se de astenia, tontura e náuseas, há aproximadamente 06 meses. Ao exame físico, fígado palpável há 05 cm do rebordo costal direito e linfonodos de cadeias inguiniais bilaterais com aumento de tamanho. Foi realizado biópsia de linfonodo em região inguinal e solicitado tomografia computadorizada de tórax e abdome com contraste para melhor investigação. Estudo histopatológico com achados de linfoproliferação atípica de pequenas células em região inguinal. À imunohistoquímica

evidenciado linfadenopatia crônica com regressão de centros germinativos, proliferação vascular hialina e hiperplasia de zona do manto. Após correlação com dados clínicos e exames de imagem, sugerido diagnóstico de Doença de Castleman.

Achados Radiológicos

Tórax: - Linfonodomegalias mediastinais com linfonodos não calcificados apresentando realce homogêneo ao meio de contraste, medindo até 1,0 cm no eixo curto acometendo cadeia paratraqueal direita e paravertebral esquerda. Destacam-se ainda linfonodomegalias nas cadeias axilares bilaterais medindo até 1,5 cm no eixo curto e supraclavicular esquerda medindo 0,6 cm no eixo curto. Abdome e pelve: - Múltiplas linfonodomegalias não calcificadas apresentando realce homogêneo ao meio de contraste, acometendo cadeias ganglionares intra/retroperitoneais e pélvicas sobretudo em cadeias ilíacas externas, periaórticos (pré, retro e aórticos laterais), pericavais e mesentéricos superiores, além de cadeias inguinais bilaterais. Destacam-se dois linfonodos medindo até 2,5 cm no eixo curto na cadeia ilíaca externa e um linfonodo medindo 1,5 cm na cadeia pericaval lateral. Fígado tópico, contornos regulares, aumento das suas dimensões e parênquima homogêneo. Baço tópico, com aumento das suas dimensões (índice esplênico: 70), parênquima homogêneo.

Discussão

A doença de Castleman (DC) é uma doença linfoproliferativa, conhecida também como hiperplasia linfonodal angiofolicular ou hiperplasia linfonodal gigante, que se apresenta heterogeneamente de acordo com o subtipo histopatogenético. Sua classificação envolve a localização e quantidade de cadeias linfonodais afetadas, características histopatológicas e presença ou ausência de infecção pelo herpesvírus humano 8 (HHV-8) (1). A doença de Castleman unicêntrica afeta apenas um único grupo de gânglios linfáticos, acometendo, principalmente, as cadeias linfáticas torácicas ou abdominais. Esse subtipo apresenta uma variação desde um subtipo histopatológico vascular hialino a um subtipo histopatológico de células plasmáticas. Já a multicêntrica, afeta vários grupos de gânglios linfáticos, tendo características histopatológicas dentro de um espectro desde o hipervascular ao das células plasmáticas, apresentando uma subclassificação de acordo com a presença de HHV-8. Esta forma às vezes ocorre em pessoas infectadas com o vírus da imunodeficiência humana (HIV), que causa a AIDS (1). Com relação a sintomatologia, os pacientes com doença de Castleman multicêntrica de forma geral podem apresentar sinais e sintomas infecciosos, febre, perda de peso, fadiga, sudorese noturna e danos neurais, cursando com fraqueza e dormência (1). No estudo por imagem da forma unicêntrica, a Tomografia de Tórax com contraste nota-se massa mediastinal solitária ou múltiplas linfonodomegalias (com ou sem massa dominante), no tipo vascular hialino há realce homogêneo importante ao meio de contraste dos linfonodos acometidos, o tipo de células plasmáticas há um menor realce. A Tomografia de Abdome há única massa abdominal bem definida, de localização variável (retroperitônio, mesentério e porta hepática), com realce homogêneo. Nas lesões maiores que 5,0 cm podem demonstrar áreas de hipoatenuação central consistente com degeneração necrótica (2). Na forma multicêntrica os principais achados envolvem a linfadenopatia abdominal difusa e no tórax a linfadenopatia hilar e mediastinal. Podendo se associar com hepatoesplenomegalia e ascite (2).

Lista de Diferenciais

- Linfomas, metástases, doenças inflamatórias e/ou infecciosas.

Diagnóstico

- Doença de Castleman

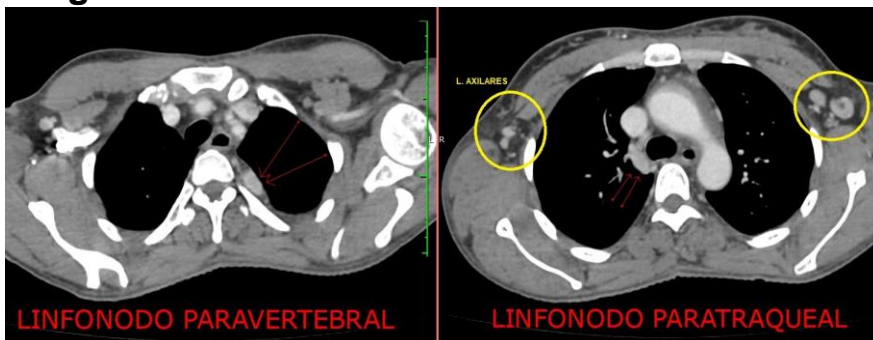
Aprendizado

A Doença de Castleman é uma condição linfoproliferativa incomum e estudos por imagem podem auxiliar na caracterização dos subtipos da patologia (formas unicêntrica ou multicêntrica) e sobretudo na inclusão da patologia no diagnóstico diferencial de linfomas, metástases, doenças inflamatórias e/ou infecciosas.

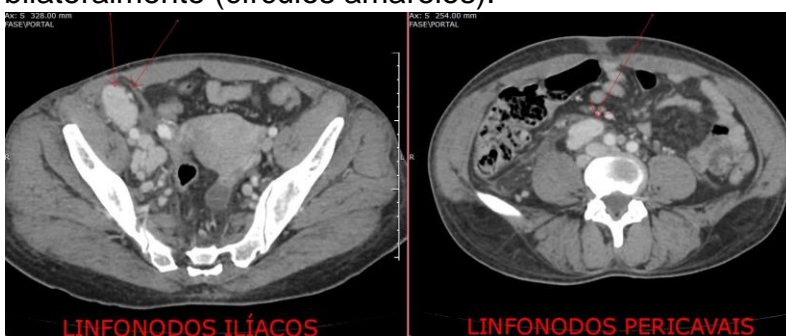
Referências

- (1) - GUIMARÃES, Marcos Duarte. Oncologia / Marcos Duarte Guimarães, Rubens Chojniak; organização Isabela Silva Muller, Giuseppe D'Ippolito, Antonio José da Rocha. – 1ª ed. – Rio de Janeiro: Elsevier, 2014.
- (2) - Meador TL, Mclarney JK. Características tomográficas da doença de Castleman do abdome e da pelve. AJR Am J Roentgenol. 2000; 175 (1): 115-8.

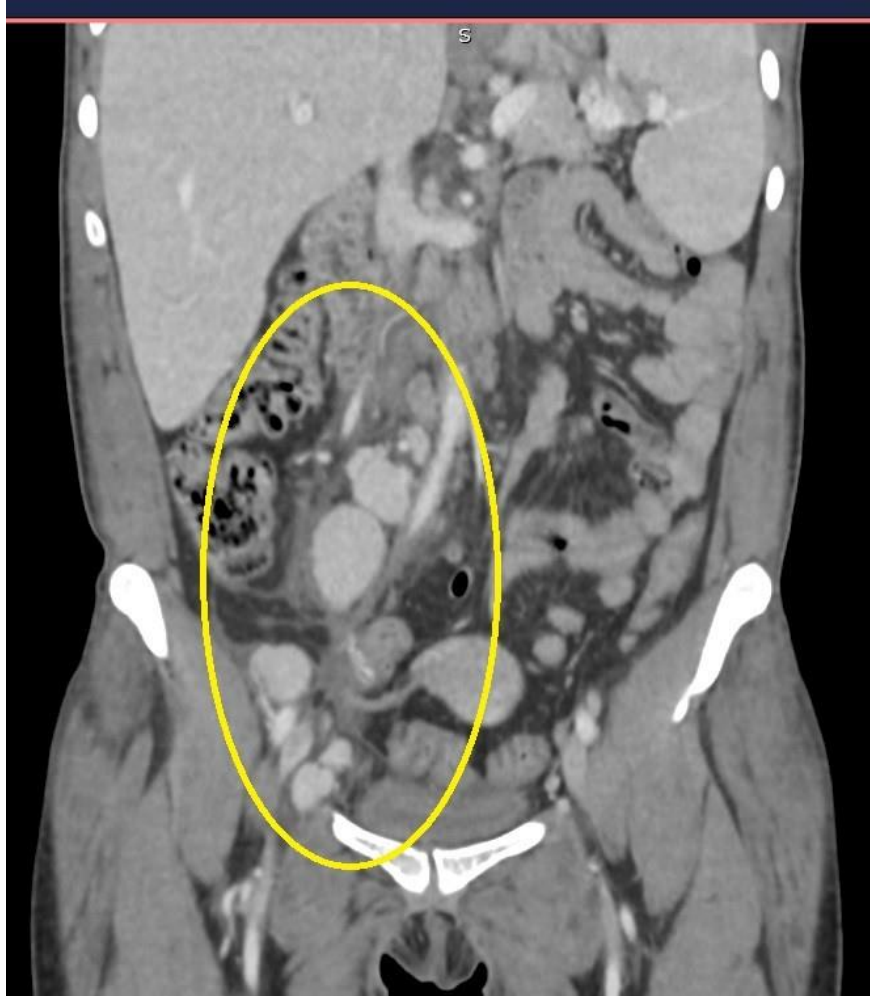
Imagens



Forma multicêntrica da Doença de Castleman com linfadenopatia acometendo, além de cadeias mediastinais, cadeias paravertebral (setas vermelhas) esquerda e axilares bilateralmente (círculos amarelos).



Forma multicêntrica da Doença de Castleman mostrando linfadenopatia em cadeias ilíacas (setas vermelhas à esquerda) e pericava lateral (setas vermelhas à direita).



Múltiplas linfonodomegalias acometendo cadeias retroperitoneais (circulo amarelo)

Vídeos

Nenhum resultado encontrado